

·病例报告·

原发性肋骨恶性淋巴瘤 一例

叶锋 康江河 李怀波 王金岸

患者 男, 24 岁。发现右后胸壁肿物伴右胸背疼痛 2 个月, 疼痛呈间歇性发作, 无放射痛, 深呼吸时明显; 无发热及盗汗症状。体检: 右肩胛下区隆起, 无红肿及触痛, 相当于第 9 肋骨后段可触及一约 6 cm × 5 cm 大小肿物, 质硬, 活动度差, 边界不清晰。肝脾肋下未及, 全身未扪及肿大淋巴结。B 型超声示肝脾正常, 实验室检查: 外周血常规及白细胞分类正常。

一、影像学表现

胸部平片示右第 9 后肋骨骨质破坏, 局部软组织肿胀。CT 平扫可见右后胸壁局部肋骨溶骨性浸润性破坏, 外周局部骨硬化, 周围软组织肿块包绕, 肿块推压肌肉向后外侧膨隆, 并凸向胸腔, 边界尚清晰, 其内上方近脊柱旁见一局限性软组织向胸腔内膨凸(图 1、2)。右侧胸膜腔少量积液, 双肺野清晰。

二、手术病理

术中见右第 9、10 肋骨后段及肋间肿块, 大小约为 7 cm × 5 cm × 5 cm, 质硬, 见骨质破坏, 累及壁层胸膜, 未累及背阔肌、前锯肌及第 8、11 肋骨。另于第 9 肋间脊柱旁见一 3 cm × 2 cm 肿块, 质中, 未累及肋骨。病理: 非霍奇金恶性淋巴瘤, 裂-无裂型, 中度恶性。免疫组织化学: 白细胞共同抗原(LCA)及 B 细胞相关抗原(CD20)为阳性; CD3、神经元特异性烯醇化酶(NSE)、CD15、细胞角蛋白(CK)、上皮膜抗原(EMA)、结蛋白(DES)、S-100 蛋白、突触素(SYN)、黑色素瘤特异性抗原(HMB45)均为阴性; 甲基绿派洛宁染色(MGP)及糖原染色(PAS)阴性, 网状纤维染色(RF)围绕单个细胞(图 3)。随访 6 个月, 患者已行化疗 5 个疗程, 一般状况良好, 复查未见异常。

三、讨论

骨原发性恶性淋巴瘤少见, 均为非霍奇金淋巴瘤^[1], 在非霍奇金淋巴瘤中约占 5%。任何年龄均可发病, 多见于中年人, 男女约为 2:1^[2]。原发者多为单骨发病, 继发者则为多骨受累, 好发部位为股骨、骨盆及脊柱。原发于肋骨者罕见, Nishiyama 等^[3]曾报道 1 例。X 线表现为溶骨性破坏, 有时可见溶骨病变中夹杂一些成骨性变化, 骨膜反应少见, 局部见软组织肿块。CT 不仅能清楚显示骨破坏的特征, 还可清楚地显示软组织肿块的范围及与周围结构的关系, 主要表现为: (1) 既有不规则溶骨性破坏, 又有膨胀性骨破坏, 破坏区周围可见局部骨硬化; (2) 骨破坏穿破骨皮质时, 邻近软组织内软组织肿块较多见, 且往往比骨破坏范围大; (3) 有时可见少许骨膜反应。

影像诊断对确诊淋巴瘤是原发还是继发有价值^[4], 原发骨非霍奇金淋巴瘤的诊断标准为: (1) 首诊时只有单骨受累; (2) 受累的骨骼组织学确诊为淋巴瘤; (3) 首诊时只有骨骼病变, 或只有区域性淋巴结受累。不符合上述标准者则诊断为继发性。本例非霍奇金淋巴瘤符合上述诊断标准。

鉴别诊断: 非霍奇金淋巴瘤原发于肋骨者, 需同其他致肋骨破坏的病变相鉴别。表现为胸壁肿块且伴有肋骨破坏的最常见肿瘤是转移和小圆形细胞肿瘤(多发性骨髓瘤、尤文肉瘤、成神经细胞瘤)^[5]。转移瘤常有原发肿瘤的临床症状, 影像学及临床上可发现原发肿瘤, 多发性骨髓瘤具有典型 X 线表现及尿本周蛋白阳性, 较易鉴别; 尤文肉瘤及转移性成神经细胞瘤发病年龄较小, 前者多见于青少年, 后者多见于儿童, 临床症状均较明显, 尤文肉瘤可有明显的骨膜反应, 而淋巴瘤的临床症状与影像学表现多不对应, 可资鉴



图 1 CT 平扫: 肋骨呈溶骨性侵蚀性破坏, 周围软组织包绕, 其内侧近脊柱旁可见一软组织向胸腔膨凸, 其临近肋骨未见破坏 图 2 CT 平扫: 软组织比骨破坏范围大, 凸向胸腔, 并推压肌肉向后外膨隆, 与肌肉分界尚清晰 图 3 病理: 镜下见大小不等的核裂细胞和无核裂细胞, 两者数量相近, 呈弥漫性增生。免疫组织化学: 白细胞共同抗原(LCA)阳性, 提示为恶性淋巴瘤

别。但原发性骨非霍奇金淋巴瘤最终需要病理确诊。

参 考 文 献

- 1 石木兰, 韦嘉湖, 王正颜, 主编. 肿瘤影像诊断学. 合肥: 安徽科学技术出版社, 2002. 302-303.
- 2 王玉凯, 主编. 骨肿瘤 X 线诊断学. 北京: 人民卫生出版社, 1995. 232-234.

- 3 Nishiyama N, Nakatani S, Inoue K, et al. Primary lymphoma of bone originating in a rib. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg. 2000, 48: 180-183.
- 4 卢光明, 陈君坤, 主编. CT 诊断与鉴别诊断. 南京: 东南大学出版社, 1999. 521.
- 5 Reed JC, 著. 胸部放射学-平片表现和鉴别诊断(程家文, 译). 上海: 同济大学出版社, 1992. 8-9.

(收稿日期: 2002-05-28)

(本文编辑: 王红剑 薛爱华)

血栓性血小板减少性紫癜一例的颅脑影像学表现

蒋 飏 何伟良 顾卫根 朱智伟 徐雷鸣 蒋定尧

血栓性血小板减少性紫癜(thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP)临床罕见, 死亡率高。笔者遇到 1 例, 报道如下。

患者 女, 14 岁。因头晕、乏力 1 个月, 伴发热、咽痛、尿少 1 周入院。近 1 个月来反复头晕、乏力, 面色苍白, 双下肢无力, 1 周前出现咽痛、发热(37.5℃), 尿量减少。当地检查: 血红蛋白 60 g/L, 血小板 $30 \times 10^9/L$, 尿隐血 + + +, 尿蛋白 + +, 当地拟诊溶血尿毒综合征予血液透析、激素、抗炎治疗后转入本院。体检: 体温 37.4℃, 重度贫血貌, 眶周及双下肢皮下散在淤点, 巩膜轻度黄染, 浅表淋巴结未及, 胸骨左缘 2~3 肋间 ④~⑥级收缩期杂音, 肝脾肋下未及。实验室检查: 红细胞 $1.54 \times 10^{12}/L$, 白细胞 $1.18 \times 10^9/L$, 血小板 $70 \times 10^9/L$, 血红蛋白 45 g/L, 网织红细胞 0.392; Coombs 检验 -, 肌酐 739.02 μmol/L, 血尿素氮 35.69 mmol/L, 尿潜血 + +, 尿蛋白 + +; 外周血涂片破碎红细胞比例 0.05, 点彩红细胞 0.04, 见盔形红细胞; 骨髓增生活跃, 以中晚红系增生为主, 可见类巨变、核碎裂及 H-J 小体, 成熟红细胞畸形性明显, 多见破碎红细胞, 也可见点彩红细胞, 未见盔形红细胞, 巨核细胞数量增多, 成簇血小板易见。临床诊断为 TTP, 予连续血浆置换 3 次, 每次 2 000 ml, 皮质激素、潘生丁及对症治疗, 血小板计数恢复至 $128 \times 10^9/L$ 。治疗过程中先后出现双侧鼻衄, 反复出现四肢抽搐、神志不清。患者因经济原因放弃住院, 出院后一直门诊中医中药治疗。3 个月后患者症状明显缓解, 实验室检查: 血红蛋白 112 g/L, 血小板 $198 \times 10^9/L$, 尿潜血(+)。

影像学表现(图 1~6): 住院期间因出现神经症状而行急诊颅脑 CT 检查, 平扫示端脑实质多发低密度灶, 以双侧额、顶叶为主, 病变主要累及脑表脑回, 以脑灰质为主, 皮层下白质受累, 受累脑回肿胀, 右顶叶同时可见点状高密度影

(图 1), 深部脑白质、基底节区、中脑、脑干、小脑无明显密度异常。增强扫描(图 2)示病变部位无明显强化, 病变区血管强化影弱于周围密度正常脑组织。

3 d 后行 MR 检查, 示病变分布范围与 CT 所见相仿, 双侧基本对称, 受累部脑回肿胀, 脑灰质呈略长 T₁、T₂ 信号, 皮层下白质呈明显指样长 T₁、T₂ 信号, 与邻近脑实质界线清, 不同病灶间可见正常信号脑组织相隔。右顶叶点状 CT 高密度影呈短 T₁、T₂ 信号(图 3, 4); 液体衰减反转恢复序列(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR), TR 9 000 ms, TE 108 ms, 反转时间(TI) 2 500 ms, 病变表现为不均匀高信号(图 5), 脑室系统和中线结构无明显变形、移位。

3 个月后复查, 原多发异常信号影基本消失, 右顶叶仍可见局部长 T₁、T₂ 信号改变, 双侧顶叶原受累部位脑沟略显增深。原受累部位信号已与正常脑回信号相仿(图 6), 但脑表沿脑回可见少量点状、蚓状短 T₁、短 T₂ 信号, 尤以双侧颞枕交界处明显。

讨论 血栓性血小板减少性紫癜为临床上罕见的 1 种出血性疾病, 治疗效果差, 死亡率可高达 95%。该病是 1 种微血管血栓出血综合征, 其发病主要表现为血管内皮细胞损伤、血细胞与 von Willebrand 因子聚集、vWF 异常大分子多聚体增多、血小板激活、血管内微血栓形成^[1]。临床以微血管性溶血性贫血、血小板减少性紫癜、神经系统异常、肾脏损害及发热五联征为主要表现^[2], 当出现神志不清、昏迷并伴有高热, 则常是死亡的预兆。TTP 病因目前尚不明, 治疗首选血浆置换, 治疗后血小板升高, 为治疗有效的早期表现。

国内外对 TTP 的报道多以个案报道为主, 60% 患者初发时可出现神经系统症状, 而在疾病发展过程中, 90% 患者可出现神经系统异常, 但出现脑部 CT、MRI 或脑电图(EEG)异常却很少见^[3]。TTP 颅脑影像学表现, 国内尚未见文献报道, 国外相关文献数量也不超过 10 篇。本例报道患者具有典型五联征, 实验室检查也符合 TTP 诊断, 在发作期和恢复期追踪进行了 CT 和 MR 检查。TTP 病理过程是在所有组织中的毛细血管和微循环内形成透明血栓, 部分阻断血流, 本

作者单位: 310009 杭州, 浙江大学医学院附属第二医院放射科(蒋 飏、何伟良、顾卫根、徐雷鸣、蒋定尧); 浙江省东阳市人民医院放射科(朱智伟)